Aus der Chirurgischen Klinik zu Breslau.
(Direktor: Geheimrat Professor Dr. Küttner.)
(Orthopäd. Abteilung: Professor Dr. Weil.)

Über die

Arthrogryposis multiplex congenita.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung
der Doktorwürde in der Medizin und Chirurgie
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Breslau

vorgelegt von

Annemarie Krause.

Breslau 1932.
Frankes Verlag und Druckerei / Otto Borgmeyer

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen
Fakultät der Universität Breslau.

I. Referent: Professor Dr. Weil.
II. Referent: Professor Dr. Küttner.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Herrn Professor Dr. Weil für die Anregung zur vorliegenden Arbeit und ihre stete Förderung statte ich hiermit meinen verbindlichsten Dank ab.

Unter dem Namen Arthrogryposis multiplex congenita ist bis jetzt in der deutschen Literatur kein Krankheitsbild veröffentlicht worden. Die ersten Fälle wurden von einem amerikanischen Autor Stern-Cleveland im Jahre 1923 beschrieben. Anläßlich des 74. Jahreskongresses der Amer. med. assoc. in San Francisco stellte er 2 Fälle vor. Nach seiner Meinung handelt es sich um Zustände von „kongenitaler, multipler, inkompleter, fibröser Ankylose der Extremitätengelenke, die nicht von Muskel- oder Sehnenkontrakturen herrühren." Im Anschluß daran berichteten noch einige Diskussionsredner über verschiedene einschlägige Fälle ihrer eigenen Beobachtung. Chatterton demonstrierte dann im Dezember 1923 in der klinischen orthopädischen Gesellschaft in Phalen Park, St. Paul, mehrere Fälle dieses Zustandes. Nachdem erst einmal das Interesse auf diese Krankheit gerichtet worden war, folgte 2 Jahre später ein weiterer Bericht mit guten Röntgenbildern, ebenfalls von einem Amerikaner Lewin-Chicago. Von diesem hören wir auch, daß der Name Arthrogryposis multiplex congenita von Stern geprägt worden ist. Das Wort Arthrogryposis ist von den griechischen Wörtern ἄρθρον und γρυπος abgeleitet und bedeutet „gekrümmtes Gelenk". In Rußland hatte dieses seltene ungewöhnliche Krankheitsbild die Aufmerksamkeit der orthopädischen Klinik in Leningrad auf sich gezogen, und E. v. d. Osten-Sacken beschreibt 5 Fälle von angeborener Arthrogrypose. Leider ist es mir trotz aller Bemühungen nicht gelungen, die russische chirurgische Zeitschrift, in welcher dieser Bericht steht, zu bekommen. Ich kann mich nur auf die Referate in den deutschen Zentralblättern beziehen.

Damit ist auch die einschlägige Literatur über die Arthrogryposis erschöpft. — Wenn man aber dieses Symptomenbild erst einmal näher studiert hat und genau weiß,

worum es sich handelt, kann man unter dem Namen der multiplen kongenitalen Kontrakturen oder Deformitäten doch noch eine ganze Reihe von Fällen zusammenstellen, die unter das Krankheitsbild der Arthrogryposis fallen. Es handelt sich also durchaus nicht um eine völlig neue Krankheit. Die angeborenen Deformitäten sind ja von jeher von größtem Interesse gewesen. In der deutschen Literatur ist Schanz-Würzburg aus der Hoffa'schen Klinik anscheinend der erste, der 1898 einen Fall von multiplen kongenitalen Kontrakturen beschreibt, und zwar einen Fall, den wir wegen seiner starken, eigenartigen Bewegungseinschränkung in den Extremitätengelenken durchaus zu der Arthrogryposis rechnen können. Noch früher, im Jahre 1892, bringt der Franzose Redard-Paris in einer Arbeit „Contribution à l'étude des contractures congénitales" ebenfalls 2 Fälle, die für die Arthrogryposis typisch sind. Im Jahre 1901 veröffentlichte Wunsch in seiner Inaugural-Dissertation einen derartigen interessanten Fall aus der Hoffa'schen Klinik und stellte noch 7 andere ähnliche Fälle zusammen, von denen auch einige zu diesem Krankheitsbild gehören. In den nächsten Jahren folgten dann noch weitere Veröffentlichungen von seltenen Fällen angeborener, multipler Kontrakturen, so daß es gerechtfertigt erscheint, diesen Zustand einmal näher zu betrachten. Ich selbst möchte über 3 Fälle berichten, die in der orthopädischen Abteilung der Universitätsklinik Breslau unter Leitung von Herrn Prof. Dr. Weil zur Beobachtung und Behandlung kamen. Außerdem habe ich noch 18 Fälle aus der deutschen und französischen Literatur zusammenstellen können.

Die in der Breslauer Klinik beobachteten Krankheitsfälle.

1. Fall: O. D., 9 Jahre.
Kontrakturen der oberen Extremitäten.

Mit drei Wochen wurde das Kind in die Klinik gebracht, da es seit der Geburt die Arme steif hielt. Die Anamnese ergab, daß die Eltern gesund sind; Schwangerschaft und Entbindung verliefen glatt, ohne Besonderheit. Die Geschwister des Kindes waren alle gesund.

Es handelt sich um ein schwächliches Kind, dessen untere Extremitäten vollständig in Ordnung sind. Thorax und Abdomen sind o. B. Die beiden Arme sind nach innen rotiert und liegen, im Ellenbogen vollständig gestreckt, dem Thorax seitlich an. Die ursprüngliche Lage des Kindes bei der Geburt läßt sich vollständig rekonstruieren, indem die Hände oberhalb der mm. glutaei im Rücken angelegt werden; dann schmiegen sich Hände und Arme in dieser Haltung dem Körper vollständig an. Im Schultergelenk sind Drehbewegungen, Abduktion und Adduktion in beschränktem Maße möglich. Die Arme liegen dem Rumpf seitlich an und werden in den Schultern aktiv bis zur Horizontalen erhoben, Dabei geht aber das Schulterblatt mit; die Bewegung im Humerus-Scapulagelenk erscheint außerordentlich gering. Die Ellenbogen sind auf beiden Seiten mit leichter Überstreckung vollständig versteift. Auch passiv gelingt es nicht, die Arme im Ellenbogen zu beugen. Jede Faltenbildung am Ellenbogen fehlt. — Die Hände sind beiderseits im Handgelenk stark gebeugt und liegen dem Unterarm vollständig an. Rechts ist die Deformierung noch stärker ausgeprägt als links. Aktive Streckung wird garnicht ausgeführt, passiv ist die Streckung noch nicht bis zur Mittelstellung möglich. Die

Finger können aktiv gebeugt, aber anscheinend garnicht gestreckt werden.

Das Röntgenbild läßt an den Schulter-, Ellenbogen- und Handgelenken nichts Pathologisches erkennen. Dagegen scheint im Bereich der Halswirbelsäule eine Störung vorzuliegen. Zwischen dem 5. und 6. Halswirbel hat sich ein Keilwirbel eingeschoben.

Die elektrische Untersuchung ergab eine normale Erregungsfähigkeit der nn. medianus, ulnaris und radialis. Prompt reagieren die Muskeln des Unterarmes auf direkte galvanische Reizung. Von den Oberarmmuskeln sprechen beiderseits der m. triceps und einzelne Faserzüge des m. deltoideus an. Der m. biceps und m. coracobrachialis waren beiderseits nicht auslösbar, ebenso fehlen die mm. interossei. Die Rumpfmuskulatur spricht normal an. — Reflexe sind an den Armen nicht zu erhalten.

Die Therapie bestand zuerst in Massage und Bewegung; dann wurden in Narkose die Arme in Beugestellung gebracht und eingegipst. Da das Resultat nicht zufriedenstellend war, wurde 1929 bei dem nun 7 jährigen Knaben das Redressement der Kontraktur beider Ellenbogengelenke in Äthernarkose nochmals vorgenommen. Es war sehr schwierig, eine Beweglichkeit in den Ellenbogen zu erreichen. Am rechten Ellenbogen kam es daher zu einer supracondylären Fraktur, die allerdings den Vorteil für sich hatte, daß nun der Arm mit rechtwinklig gestelltem Ellenbogen eingegipst werden konnte. Mit Rücksicht auf die spätere Gebrauchsfähigkeit wurde beschlossen, den rechten Arm dauernd in dieser Stellung zu belassen, während links mehr eine Stellung bei gestrecktem Ellenbogen in Aussicht genommen wurde; daher erfolgte links der Gipsverband in Mittelstellung zwischen Ellenbogenstreckung und rechtwinkliger Beugung.

Nachuntersuchung im Oktober 1931.

Wir haben einen körperlich mäßig entwickelten Knaben vor uns, der sich trotz seiner Deformitäten eine gewisse Geschicklichkeit angeeignet hat. Er besucht die Schule des hiesigen Krüppelheimes und wird dort den ihm gestellten

Anforderungen durchaus gerecht. D. ist ein guter Schüler, psychisch vollkommen normal, lernt sehr leicht und ist geistig über sein Alter hinaus entwickelt.

Die Armmuskulatur und besonders die des Schultergürtels ist stark atrophisch. Von der Bicepsmuskulatur ist kaum etwas nachweisbar, die Vorderarmmuskeln sind etwas kräftiger. — Die unteren Gliedmassen sind vollkommen normal, auch die Reflexe sind normal.

Die Arme liegen dem Rumpf seitlich an und können mit dem Schulterblatt fast bis zur Horizontalen erhoben werden. Bewegungen im Schultergelenk sind nicht auszuführen. Der rechte Arm steht im Ellenbogengelenk fest in Flexionsstellung von etwa 100° und ist passiv nur um einige Grade zu beugen, während der linke Arm beinahe in Streckstellung steht. Die Hände stehen im Handgelenk in Beugekontraktur und sind nur passiv etwas beweglich. In den Fingergelenken ist keine Beugung möglich, nur der Daumen ist im Grundgelenk etwas beweglich.

2. Fall: M. R., $2^3/_4$ Jahre.

Multiple Deformitäten: Schulterkontraktur und Ellenbogenstreckung beiderseits, Hüftluxation und Kniestreckung beiderseits, pes varus rechts.

Die Familienanamnese ergibt folgendes: Eine entfernte Verwandte, eine Großnichte des Vaters, leidet an linksseitiger Hüftluxation. Die Mutter wird von der Ärztin, die das Kind einliefert, als leicht schwachsinnig bezeichnet. — Normaler Verlauf der Schwangerschaft; die Geburt erfolgte in Steißlage.

Sofort nach der Entbindung wurden die Deformitäten bemerkt. Das Kind wurde in die Klinik eingeliefert unter der Diagnose der Little'schen Erkrankung. Die Deformitäten betreffen sowohl die oberen als auch die unteren Extremitäten. In den Schultergelenken besteht eine stark ausgeprägte Kontraktur. Die Arme können nur im Ganzen bewegt werden unter Mitbeteiligung des Schulterblattes. Im Ellenbogengelenk stehen sie vollkommen in Extensionsstellung. Nur passiv ist eine ganz geringe Beugung von wenigen Graden möglich. Die

Hände stehen im Handgelenk in mittlerer Flexionsstellung und sind, wie die Finger, nur in geringem Grade beweglich. An den unteren Extremitäten finden wir ausgesprochene Kontrakturen. Die Hüften sind beiderseits luxiert, die Knie in Extensionsstellung fest fixiert, und auf der rechten Seite steht der Fuß in varus-Stellung.

Das Röntgenbild zeigt außer der Luxation der Hüftgelenke in den anderen Gelenken nichts Pathologisches.

Schon in frühester Jugend, — im Alter von 6 Wochen — wurde bei dem Kind mit der Behandlung begonnen. Sie bestand in Bewegungsübungen und mehrfachem Redressement der Ellenbogen- und Kniegelenke. Es war eine sehr mühsame Behandlungsweise, die aber schließlich doch einen, wenn auch sehr geringen Erfolg hatte. Der Kleine fiel sehr oft hin, und auch, als er schon gehen konnte, war es ihm dann unmöglich, sich allein aus dieser Stellung zu erheben. Im Laufe der Zeit gelang es, im Ellenbogen- und Kniegelenk eine geringe passive Beweglichkeit zu erzielen. Mit 2½ Jahren konnte der Kleine zuerst geführt, dann frei gehen. Er machte unter dauernder Behandlung langsam Fortschritte in seinem Laufvermögen, wurde auch im Gebrauch der Arme geschickter. — Auch psychisch machte das Kind befriedigende Fortschritte, war vergnügt, sprach. Der Intelligenzgrad blieb aber wohl etwas unter dem Durchschnitt. — Mit 2¾ Jahren bekam das Kind unerwarteter Weise einen komatösen Zustand, wurde im Coma diabeticum in die Kinderklinik eingeliefert und kam schon am nächsten Tage ad exitum.

3. Fall: G. L., 3 Jahre.

Luxatio cox. duplex, Kniegelenkskontraktur beiderseits und pes varus duplex.

Die Familienanamnese ergibt nichts Besonderes. Eltern und zwei Geschwister des Kindes leben und sind gesund. Die Schwangerschaft verlief glatt ohne irgend welche Besonderheiten.

Als es zur Entbindung kam, mußte das Kind wegen Schräglage am rechten Fuß, nach Herunterholen desselben, extrahiert werden. Dabei brach der linke Oberschenkel. Gleich

nach der Geburt fiel dem behandelnden Arzt auf, daß die Beine des Kindes auffallend kurz erschienen, und daß sie rechtwinklig im Kniegelenk flektiert waren. Der Versuch des Arztes, die Beine gerade zu strecken, stieß auf starken Widerstand.

Bei der Aufnahme in die Klinik bestand folgender Status: die Hüftgelenkspfanne war beiderseits leer, es bestand Trochanterenhochstand. Die bei der Extraktion verursachte fractura femoris sinistra ist gut geheilt. Im Hüftgelenk und im Kniegelenk stehen die Beine beiderseits in stark ausgeprägter Flexionsstellung und außerdem in stärkster Außenrotation, so daß die Kniescheiben nach außen schauen. Aktive Streckung ist garnicht möglich, passive nur in geringem Grade.

Das Röntgenbild läßt, abgesehen von der Luxation, in den Gelenken mit Sicherheit nichts Pathologisches erkennen.

In Äthernarkose wurde die Korrektur der Klumpfüße vorgenommen, die sich nicht ganz leicht durchführen ließ. Auch die Einrenkung der Hüftluxation machte große Schwierigkeiten und gelang nicht. Der Kopf ließ sich nicht im mindesten herunterholen, stand hoch am Becken fixiert; das gewöhnlich bei der Hüftluxation vorhandene Gefühl des Tiefertretens des Kopfes fehlte vollständig. — Dann wurde der Versuch gemacht, die Knie zu strecken, die hierbei harten Widerstand entgegen setzten. Die erhaltene Stellung wurde im Gipsverband fixiert. Nach Abnahme desselben erfolgte Weiterbehandlung mit Heißluft, Massage und Bewegungsübungen. Auch hier ist das gewonnene Resultat durchaus nicht zufriedenstellend. Bei dem sonst normal entwickelten Kinde, das auch geistig sehr rege und lebhaft ist, haben sich die Deformitäten der unteren Extremitäten nicht viel gebessert. Ein selbständiges Stehen und Gehen ist unmöglich. Bei Unterstützung auf beiden Seiten steht der Knabe, die Beine in den Hüften und Kniegelenken leicht flektiert.

Die aus der Literatur zusammengestellten Krankheitsfälle.

W. G. Stern, Arthrogryposis multiplex congenita.

Die Anamnese ergibt nichts Besonderes.

Bei beiden Krankheitsfällen betreffen die Deformitäten die oberen sowohl als auch die unteren Extremitäten.

Die Arme sind im Schultergelenk nach innen rotiert und werden im Ellenbogengelenk fast vollständig extendiert gehalten. Weiterhin stehen die Hände im Handgelenk in Pronations- und Semiflexionsstellung, die Hände und Finger sind zusammengedrückt und die Daumen so weit adduziert, daß sie im rechten Winkel zu stehen scheinen.

Die Hüften stehen in Extensionsstellung und sind stark nach außen rotiert. Es sind nur ungefähr 10° Flexion und Abduktion möglich. Die Knie werden hier extendiert gehalten und zeigen nach außen. Nur etwa 15° Flexion ist möglich.

Die Muskulatur, besonders die des Schultergürtels, ist stark atrophisch. Außerdem besteht Verdickung der Gelenkkapseln der Ellenbogen- und Kniegelenke und Verdickung des Gewebes um die Gelenke herum.

In der Diskussion, die dem Referat von Stern folgte, wurde über folgende Fälle berichtet:

Dr. Willis C. Campbell, Memphis.

Es bestehen auch hier Kontrakturen in mehreren Gelenken, verbunden mit anderen Anomalien, wie kongenitale Hüftdislokation, Klumphänden und -füßen.

Dr. G. J. McChesney, San Francisco,

hatte unter seiner Beobachtung einen Fall, bei welchem besonders die Ellenbogenkontraktur ausgeprägt war. Außerdem bestand eine ausgesprochene Kompressionsdeformität

Dr. F. J. Gaenslen, Milwaukee,

sah einen Fall, wie er von Stern beschrieben ist, außer daß die Knie in Flexionsstellung standen. Bei dem 3 Monate alten Patienten waren die Arme nach innen rotiert, im Ellenbogengelenk überstreckt und vollkommen versteift. In den Schultergelenken ist nur sehr beschränkte Bewegung möglich. Die Finger stehen in Extensionsstellung.
Auch hier sind die unteren Extremitäten von den Deformitäten befallen. Im extendierten Hüftgelenk besteht beträchtliche Bewegungseinschränkung.

Dr. Charles Le Roy Lowman, Los Angeles,

beobachtete einen sehr traurigen Fall. Der Kranke war das Kind sehr armer Eltern, die sich nicht um den Knaben kümmern konnten. Man fand ihn beim Essen, wie er direkt mit dem Munde seine Nahrung vom Teller aufnahm. Infolge der Deformierung der unteren Extremitäten war ein Gehen unmöglich.

Philip Lewin, M. D., F. A. C. S. Chicago.

Arthrogryposis multiplex congenita.

1. Fall: Ein Knabe von 6 Wochen, der im Alter von 1½ Jahren an akuter Enteritis starb.

Die Eltern und 6 Geschwister leben und sind gesund. Schwangerschaft und Geburtsverlauf waren normal.

In den Armen herrscht starke Bewegungsbeschränkung; sie scheinen nur in den Schultergelenken beweglich zu sein. Die Arme werden im Ellenbogen extendiert gehalten und können passiv bis zum rechten Winkel gebeugt werden; die Hände sind im Handgelenk im rechten Winkel gebeugt, die Daumen sind adduziert und flektiert.

In den unteren Extremitäten besteht ebenfalls stark begrenzte Bewegungsmöglichkeit. Die Beine stehen in der typischen Abduktions- und Außenrotationsstellung, und die Knie sind flektiert; es gelingt nicht, die Beine über einen rechten Winkel zu strecken.

Außerdem bestehen Klumpfüße.

2. Fall: Ein Privatpatient, vorgestellt von Dr. R. I. Barrickman aus Streator.

Es handelt sich um ein Kind von 1 Jahr, 2 Monaten. Die Familienanamnese ergibt, daß nie derartige Deformitäten vorgekommen sind. Es bestehen ebenfalls die typischen Flexions- und Extensionskontrakturen.

E. Rosenkranz, Über kongenitale Kontrakturen der oberen Extremitäten.

E. B., 10 Jahre.

Die Anamnese ergibt nichts Besonderes. 3 Geschwister leben und sind gesund. Schwangerschaft und Geburtsverlauf waren normal.

Sofort nach der Geburt wurden die Deformitäten bemerkt. Im Schultergelenk können alle Bewegungen exakt ausgeführt werden. Dagegen ist im Ellenbogengelenk keine vollständige Extension möglich; Beugung kann rechts etwas über einen R und links noch etwas weiter ausgeführt werden; aber diese Bewegungen sind aktiv nur links mit großer Mühe möglich. Die Hände stehen im Handgelenk in Flexion, die Finger stehen in leichter Beugestellung. Vollständige Streckung ist nur passiv möglich.

Die Muskulatur der Schultern ist sehr atrophisch, am linken Oberarm sind Beugemuskeln überhaupt nicht palpabel. Daumen- und Kleinfingerballenmuskulatur sind ebenfalls atrophisch.

F. Magnus, Ein Fall von multiplen kongenitalen Kontrakturen mit Muskeldefekten.

M. B. 15 Jahre.

Die Eltern des Knaben leben und sind gesund. Anamnestische Angaben über Schwangerschaftsverlauf und Geburt waren nicht festzustellen.

Es handelt sich um einen sonst normal entwickelten Knaben, der auch geistig rege ist. — Passive Bewegung der Arme, die im Ellenbogengelenk in Extensionsstellung gehalten werden, ist nur bis zu einem rechten Winkel möglich. In den um 45° flektiert stehenden Handgelenken ist nur

geringe aktive und passive Beugung und Streckung möglich. Die Finger sind leicht krallenförmig gekrümmt, und es ist unmöglich, diese zur Faust zu schließen.

Schulter- und Oberarmmuskeln sind stark atrophisch. Von der Unterarmmuskulatur ist mehr erhalten; stark atrophisch sind dann wieder die mm. interossei.

Die Bewegungseinschränkung in den Hüftgelenken ist ganz bedeutend. Beide Oberschenkel sind in der typischen Art nach außen rotiert, abduziert, und es besteht eine starke Flexionskontraktur. Bei der nur in ganz geringem Grade möglichen passiven Adduktion des linken Oberschenkels hört man ein Crepitationsgeräusch. Außer einer von einer Fraktur herrührenden Linie am rechten Schenkelhals zeigt das Röntgenbild an den Hüftgelenken, ebenso wie an den Gelenken der oberen Extremitäten, nichts Pathologisches. Die Beine stehen im Kniegelenk in spitzwinkliger Flexionsstellung und weisen nur geringe aktive Beweglichkeit auf. Streckung ist nur bis zu einem Grade von 45° möglich. Die Patellae sind nicht tastbar, man kann nur die Vorderseiten der Condylen fühlen. Das Röntgenbild zeigt eine Verbiegung der Femurepiphysen und der Condylen; die Patellae sind verlagert und rudimentär.

A. Schanz, Ein Fall von multiplen kongenitalen Kontrakturen. E. B. 4 Jahre.

Die Eltern und Geschwister des Kindes leben und sind gesund. Die Anamnese ergibt, daß während der Schwangerschaft der Leibesumfang nur in geringem Maße zunahm, daß die Kindsbewegungen auffallend stark und sogar schmerzhaft gefühlt wurden. 7 Wochen zu früh erfolgte die Geburt in Steißlage. Fruchtwasser war auffallend wenig vorhanden.

In den Schultergelenken sind alle Bewegungen stark beschränkt. Ohne Mitbeteiligung des Schulterblattes kann der Arm nur knapp bis zur Horizontalen erhoben werden. Das Ellenbogengelenk ist frei von einer Kontraktur. Nur die Supination des Vorderarmes ist schwierig auszuführen. Den Bewegungen in den Handgelenken sind ebenfalls enge Gren-

zen gesetzt; die Finger stehen in halber Flexionsstellung; es ist hauptsächlich die Streckfähigkeit behindert.

In den Hüftgelenken ist bis auf leichte Abduktionsbeschränkung normale Beweglichkeit vorhanden. Die Beine stehen in den Kniegelenken in mittlerer Flexionsstellung mit geringer Beweglichkeit. An ihrer normalen Stelle sind die Patellae nicht tastbar; sie sind lateralwärts verschoben. Außerdem stehen beide Knie in mäßiger genu-valgum-Stellung. Auf der rechten Seite besteht ein Klumpfuß, auf der linken ein Plattfuß. — Außerdem finden wir starke Bewegungseinschränkung in den Kiefergelenken und der Halswirbelsäule. Auch die Brust- und Lendenwirbelsäule sind nicht in normalem Umfange beweglich.

Schanz beschreibt kurz noch einen 2. Fall, einen Patienten von Prof. Dr. Wolff, Berlin.

Anamnestische Angaben fehlen vollständig.

Die Kontrakturen betreffen fast alle Extremitätengelenke. Bewegungen im Schultergelenk sind nur schwer möglich. Die Ellenbogen stehen in Extensionsstellung und sind fast ganz unbeweglich. In den schwer beweglichen Hüftgelenken besteht die für das Krankheitsbild typische Stellung der Abduktion und Außenrotation. Außerdem bestehen beiderseits hochgradige Klumphände und Klumpfüße.

Schmidt, Über angeborene Hüft- und Kniebeugekontraktur. R. S., 7 Wochen.

Es ist das erste Kind von blutsverwandten Eltern. Schwangerschaft und Geburt verliefen glatt und ohne Eingriff. Doch soll, nach Angabe der Hebamme, die Lage eine sehr schlechte gewesen sein.

Die Kontrakturen betreffen nur die unteren Extremitäten, und zwar stehen die Oberschenkel typisch in spitzwinkliger Flexionsstellung, sind abduziert, und nach außen rotiert. Alle Bewegungen sind stark eingeschränkt. Passive Streckung ist nur etwas über 90° möglich. Die Flexionskontraktur im Knie ist so stark, daß die medialen Seiten der nach innen rotierten Beine der Rückfläche der Oberschenkel unmittelbar anliegen. Passive Streckung ist rechts bis zu 110°, links bis zu 90° möglich. In den Kniekehlen fühlt man das Hervortreten der

straff gespannten Beugesehnen. Unterhalb der Patella sieht man mehrere Hautfalten. Die Füße stehen in equino-varus Stellung. — Das Röntgenbild ergibt vollkommen normale Verhältnisse.

M. Wunsch, Multiple Kontrakturen.
E. K., 3½ Jahre.

In der Familie sind nie derartige Deformitäten vorgekommen. — Schwangerschaft und Geburtsverlauf waren glatt.

In den Schultergelenken ist normale Beweglichkeit vorhanden. Bei den Ellenbogen besteht eine Flexionskontraktur in Mittelstellung. Rechts ist eine Streckung bis zu einem Winkel von 135° und eine Beugung bis zu 70° möglich; auch passiv ist keine weitere Bewegungssteigerung zu erzielen. Die Hände sind dorsal flektiert, abweichend nach der ulnaren Seite. Die Hüftgelenke sind frei von Kontrakturen. In den Kniegelenken ist die Beugung vollkommen normal, während die Streckung links bis zu 135°, rechts nur bis zu einem Winkel von 100° möglich ist. Die Patellae sind etwas nach außen verlagert.

Redard, Contribution à l'étude des contractures congénitales.
Beobachtung 1: Kind von 2 Monaten.

Die Eltern des Kindes leben und sind gesund, ebenso 5 Geschwister des Mädchens. Die Schwangerschaft verlief glatt. Bei der Geburt bot nur die Extraktion der Arme einige Schwierigkeiten.

Sofort nach der Geburt bemerkte man eine absolute Starrheit der oberen und unteren Glieder. Die unteren Extremitäten sind derart stark flektiert, daß sie dem Rumpf dicht aufliegen. Es besteht stark ausgeprägte Beugekontraktur beider Hüftgelenke, Extensionsstellung in beiden Kniegelenken und Kontrakturen der Fußgelenke im Sinne der Extension und Abduktion. Die Füße stehen beiderseits in equino-varus Stellung. An den oberen Extremitäten besteht starke Streckstellung, so daß sie den seitlichen Teilen des Körpers anliegen. Die Schultergelenke sind so stark versteift, daß selbst passiv keinerlei Bewegungen ausführbar sind. In den Ellenbogen-

gelenken besteht eine Kontraktur im Sinne der Extension, außerdem besteht beiderseits Klumphand.

Beobachtung 2: P.P., 7½ Jahre.

Die Eltern und 3 Brüder des Kranken zeigen keine Deformitäten oder nervöse Störungen. — Schwangerschaft und Geburtsverlauf waren glatt ohne Besonderheit.

Es besteht eine Flexions- und Außenrotationskontraktur in den Hüftgelenken; ausgedehnte Beugung ist möglich, die Streckung ist stark beschränkt, ebenso die Innenrotation. Die Knie stehen in Flexionsstellung, Extension ist auch passiv nicht ausführbar. Die beiden Patellae sind nicht palpabel. Es bestehen beiderseits Klumpfüße. Die Muskulatur, besonders der Beine, ist stark atrophisch.

Rocher et Ouary, Deux cas de raideurs articulaires congénitales multiples.

Aus der neuesten Literatur können wir noch aus der Revue d'orthopédie den Bericht bringen, daß Rocher und Ouary 2 Fälle vorgestellt haben, von denen wir den ersten sicher auch zu der Arthrogryposis rechnen können. Es handelt sich bei diesem Patienten um Versteifung der Schultern, Ellenbogen und Handgelenke. An den unteren Extremitäten finden sich keine Kontrakturen, sondern nur beiderseits Klumpfüße.

Ätiologie.

Die Ätiologie dieses interessanten Krankheitsbildes ist noch vollkommen unklar. Die verschiedenen ätiologischen Möglichkeiten sind: Deformierung der Gelenke auf vererbter Grundlage, primäre Keimabweichung, Gelenkinfektionen, zirkulatorische oder glanduläre Störungen, Störungen des zentralen oder spinalen Nervensystems, fötale Knochenkrankheiten, Entwicklungsstörungen der Muskulatur und schließlich intra-uterine Störungen.

Die Theorie der Vererbung müssen wir für die Arthrogryposis ablehnen. In der Familienanamnese der drei Bres-

lauer Patienten finden sich ebenso wie in den bis jetzt veröffentlichten Fällen nirgends Anhaltspunkte dafür, daß es sich um eine erbliche Erkrankung handeln könnte. Nach den anamnestischen Angaben ist es immer das erste Mal, daß derartige Deformitäten in der Familie auftreten. Der einzige Hinweis auf Vererblichkeit in unseren Fällen und denen der Literatur wäre das Vorkommen von Hüftluxation bei der Großnichte des Kindes R. Es erscheint uns aber sehr fraglich, ob diese isolierte Beobachtung genügt, eine Vererbung des Leidens anzunehmen.

Könnten es nun Kontrakturen nervösen Ursprungs sein, gebunden an eine Störung des zentralen oder spinalen Nervensystems? Auch diese Frage ist zu verneinen. Die Krankengeschichten zeigen, daß es sich um sonst völlig gesunde Kinder handelt, die nie Krämpfe oder sonst irgend welche nervöse Zustände zeigten. Bei dem von mir berichteten Fall D. muß man daran denken, daß der gerade zwischen dem 5. und 6. Halswirbel eingeschobene Keilwirbel irgendwelche Schädigungen bedingt haben könnte. Aber dann würden wir ja nicht, wie es doch hier der Fall ist, eine normale Erregungsfähigkeit der nn. medianus, ulnaris und radialis bei der elektrischen Untersuchung erhalten. — Auch um zerebrale Störungen kann es sich nicht handeln, denn es fehlen in allen von mir angeführten Fällen Sprachstörungen, Intelligenzdefekte und auch sonstige Zeichen einer Spastizität.

Die Entstehung der Deformitäten als Folge von primärer Keimabweichung, die ja mit der schon berührten Frage der Vererbung nahe zusammenhängt, kann ebenfalls ausgeschaltet werden, wenn man nicht etwa in dem Falle Schmidt Blutsverwandtschaft der Eltern für eine Abänderung der Keimanlage verantwortlich machen will. Es finden sich aber auch bei der genauesten Untersuchung bei keinem der Patienten irgend ein Knochendefekt oder eine Mißbildung der Gelenke, die darauf hinweisen würde. Die Röntgenbilder zeigen alle ohne Ausnahme normale Beschaffenheit derselben.

Ebenso müssen wir es ablehnen, daß es sich um Folgen von fötalen Knochenerkrankungen handeln könnte; denn wir finden bei keinem unserer Fälle die dafür charakteristischen Veränderungen.

Es fehlt uns nun noch die Erklärung für die immer bestehende stark ausgeprägte Muskelatrophie. Könnte man vielleicht eine primäre Muskelatrophie oder ein Stehenbleiben der Entwicklung der Muskulatur als Ursache der multiplen Arthrogryposen ansehen? Redard, der bei seinen Beobachtungen auch keine Mißbildung der Gelenke finden kann, steht auf dem Standpunkt, daß bei seinen Patienten die primären Veränderungen in den Muskeln sitzen mit nachfolgender Gelenksteifheit. Doch bei den von mir beschriebenen Fällen kann ich diese Annahme in keiner Weise begründen. Die Muskeln sind nur atrophisch, zeigen keine pathologischen Veränderungen und weisen zum größten Teil normale elektrische Erregbarkeit auf. Die Atrophie der Muskulatur wäre am ehesten so zu erklären, daß infolge der ungenügenden Beweglichkeit in den Gelenken die Entwicklung der Muskulatur sekundär gehemmt ist.

Schanz geht nach der damals geltenden Anschauung von der Tatsache aus, daß der kongenitale Klump- und Plattfuß typische intra-uterine Belastungsdeformitäten darstellen. Er schließt dann weiter, daß es infolge dessen nahe läge, auch die übrigen Kontrakturen als intra-uterine Belastungsdeformitäten aufzufassen, eine Auffassung, die heute sicher viel weniger Anhänger hat als seiner Zeit, als sich Schanz zu ihr bekannte. — Bei dem von Schanz angeführten Fall findet sich in der Anamnese die Angabe, daß auffallend wenig Fruchtwasser vorhanden war. Schanz nimmt dieses als Grund der intra-uterinen Belastung an und findet dadurch leicht verständliche Erklärungen für alle Deformitäten. Auch den von ihm angeführten Fall „Wolff" rechnet er, trotzdem die diesbezügliche Anamnese fehlt, in die Gruppe der intra-uterinen Belastungsdeformitäten.

Bei Wunsch finden wir ebenfalls die Ansicht vertreten, daß es sich wohl um abnorme Lageverhältnisse handelt, bedingt durch ein Mißverhältnis zwischen Größe des Fötus und Größe der Uterushöhle, kombiniert mit einem Mangel an genügenden Mengen Fruchtwassers.

Nach Stern, dem ersten, der dieses Krankheitsbild eingehend studierte, bestehen drei ätiologische Möglichkeiten:

1. schlechte Entwicklung des Eies oder des Fötus;

2. intra-uterine Gelenkerkrankung — Periarthritis;
3. intra-uteriner Druck und erzwungene abnorme intra-uterine Lage.

Gegen seinen ersten Punkt, gegen abnormes embryonales Wachstum, spricht nach seinem eigenen Dafürhalten die Tatsache, daß die Deformitäten zu symmetrisch und gleichmäßig verteilt sind, ein Einwand, der uns nicht schlagend erscheint. Nach seiner Meinung, der sich auch Lewin angeschlossen hat, kommen nur die unter 2. und 3. genannten Ursachen in Betracht — eine intra-uterine Periarthritis und eine erzwungene intra-uterine Lage infolge abnormer Druckverhältnisse im Uterus — und zwar eine Kombination beider. Außer bei den Beobachtungen von Stern und Lewin kann ich bei keinem Autor die Angabe finden, daß das periartikuläre Gewebe verdickt ist, und auch ich habe es bei den drei Fällen der Breslauer Klinik nicht bemerkt. Ich möchte mich also nur der Theorie anschließen, daß es sich bei der Arthrogryposis aller Wahrscheinlichkeit nach um die Folgen einer fehlerhaften intra-uterinen Lage des Fötus handelt, hervorgerufen durch abnormen amniotischen Druck. Bekanntlich werden abnorme amniotische Druckverhältnisse als Grundlage und Ursache der fötalen Haltung angeschuldigt. — Sehr einleuchtend und klar erscheint diese Theorie, wenn man sich darauf hin den ersten Fall unserer Klinik, den Patienten D., ansieht. Nach den genauen anamnestischen Angaben kam das Kind zur Welt mit eng an die Thoraxseiten angepreßten, im Ellenbogen überstreckten, nach innen rotierten Armen. Die Hände, im Handgelenk semiflektiert, lagen im Rücken dicht an. Es ist mit Sicherheit anzunehmen, daß sich das Kind intrauterin in dieser Lage befand. Die engen Verhältnisse im Uterus gestatteten keinerlei Bewegungsspiel in den Gelenken, so daß diese versteiften und die Muskulatur, da sie ja nicht gebraucht wurde, sich nur unvollkommen entwickeln konnte. Doch worauf sind diese ungünstigen abnormen Verhältnisse zurückzuführen? Ich fand in keinem der drei Fälle die anamnestischen Angaben, daß bei der Geburt auffallend geringe Mengen Fruchtwassers vorhanden waren und kann daher nicht wie Schanz mit Bestimmtheit sagen, die Ätiologie liege vollkommen klar: die Belastungsdeformitäten sind her-

vorgerufen durch abnormen Druck infolge von zu geringen Mengen Fruchtwassers. Leider ist es ja größtenteils nicht möglich, genaue anamnestische Angaben über den Geburtsverlauf und die Menge des Fruchtwassers zu erhalten.

Aus diesen Ausführungen ersehen wir also, daß die Ätiologie durchaus noch nicht vollkommen geklärt ist. Am wahrscheinlichsten aber doch, wenn auch durchaus noch nicht bewiesen, entsteht die Arthrogryposis durch die abnorme Fixation der Extremitäten in utero.

Symptome.

In der Hauptsache handelt es sich um eine kongenitale Bewegungsbeschränkung sämtlicher Extremitätengelenke, kombiniert mit Klumphänden und Klumpfüßen. Das Befallensein der Maxillargelenke und der Wirbelsäule gehört in der Regel nicht zu diesem Krankheitsbild. Eine Ausnahmestellung nimmt da der Fall Schanz insofern ein, als die Deformitäten nicht nur die Extremitäten betreffen; es besteht nämlich auch eine starke Bewegungseinschränkung in den Kiefergelenken und der Halswirbelsäule. Seitwärtsdrehen des Kopfes ist kaum um 45° möglich, Vorwärts- und Rückwärtsbewegung ist noch mehr beschränkt. Auch Brust- und Lendenwirbelsäule sind nicht in normalem Umfange beweglich. — Man findet eine charakteristische Rotationsdeformität der Arme nach innen und der Schenkel nach außen. In den Schultergelenken sind gewöhnlich alle Bewegungen stark eingeschränkt oder in den meisten, so auch in unseren Fällen, ist nur Beweglichkeit unter Mitbeteiligung des Schulterblattes möglich. Doch gibt es auch hier Ausnahmefälle, in welchen wir in den Schultergelenken normale Beweglichkeit finden und die Kontrakturen nur die anderen Gelenke betreffen. Die Stellung der Arme im Ellenbogengelenk ist für alle Fälle die gleiche. Gewöhnlich besteht stark überstreckte Extensionskontraktur, die aktiv und passiv nur geringe Bewegung gestattet. Im Handgelenk dagegen ist stark ausgeprägte Flexionsstellung bemerkbar; die Hände sind zusammengepreßt und zeigen mehr oder weniger das Bild der Klumphand. Wenn die Deformitäten auch das

Hüftgelenk betreffen, so sehen wir hauptsächlich, daß die Oberschenkel in der typischen Art nach außen rotiert, abduziert und in starker Extensionsstellung stehen. Doch ist hier das Krankheitsbild durchaus nicht einheitlich. Die Beweglichkeit kann, wie in dem Fall Schanz, bis auf leichte Abduktionsbeschränkung in den Hüftgelenken ganz normal sein, oder es kommt statt der Extensionskontraktur eine Versteifung in Flexionsstellung vor. In wieder anderen Fällen besteht überhaupt eine wohl als sekundäre Folge des Krankheitsbildes aufzufassende Anomalie, die kongenitale Hüftluxation. Allen Fällen eigen sind aber charakteristische Außenrotation und Abduktion und eine stark eingeschränkte Bewegungsmöglichkeit in den Hüften. Bei den von Stern und Redard vorgestellten Patienten und dem Knaben M. R. aus der Breslauer Klinik sind die Kniegelenke fest fixiert in Extensionsstellung, während die Mehrzahl der Autoren eine Flexionskontraktur konstatiert, so daß die Beine bei zusammengelegten Füßen fast einen Kreis bilden. Im Fall Stern sind die Füße schmal und gedreht, die Zehen kurz, zugespitzt und zusammengedrückt, nach seiner Ansicht aber durchaus nicht typisch für Klumpfuß. Bei den anderen Autoren jedoch und in den von mir beobachteten Fällen besteht ausgeprägte Klumpfußstellung. — Außerdem ist eine bemerkenswerte Muskelatrophie der Arm- und Beinmuskulatur und hauptsächlich auch des Schultergürtels festzustellen. Auch in den Fällen, in denen es gelang, passiv eine gewisse Bewegungsfreiheit, besonders im Ellenbogen- und Kniegelenk, zu erzielen, blieb, da die Muskeln nicht funktionierten, eine aktive Bewegungsfähigkeit aus. Infolge der nie erfolgten Bewegung in den Ellenbogen- und Kniegelenken fehlen oft auch die normalen Hautfalten. — Die Röntgenbilder bieten an Knochen und Gelenken nichts Pathologisches. Synostosen zwischen Knochen sind nicht beobachtet, der Gelenkspalt erscheint nicht verschmälert, die Gelenkflächen stehen, abgesehen von der Hüfte, einander gegenüber und in im allgemeinen ungestörten Beziehungen.

Therapie.

Nachdem wir einen Einblick in das Krankheitsbild der Arthrogryposis bekommen haben, ist es, glaube ich, nicht schwer, uns vorzustellen, von welch einer weitgehenden Bedeutung die Deformitäten für die Patienten sind. Sie können sich ihrer Extremitäten in keiner Weise bedienen. Ein Stehen und Gehen ist fast unmöglich oder zum mindesten außerordentlich erschwert, da die untere Extremität gewissermaßen einen ungegliederten Stab darstellt. Viele Patienten vermögen sich nur mühsam fortzubewegen, indem sie sich auf die Knie und Hände stützen und dabei das Becken hin- und herbewegen. Andere dieser Patienten lernen wenigstens unter äußerst mühsamer Übung ein selbständiges Gehen; sie kommen aber außerordentlich leicht zu Fall, können sich dann, wie einer unserer Patienten, nicht allein aufrichten und zeigen auch sonst ein vermindertes Balanciervermögen. Selbstverständlich ist auch die Gebrauchsfähigkeit der Arme äußerst herabgesetzt, indem die Schulter nur im Schultergürtel beschränkte Hebebewegung zuläßt, indem Drehbewegungen in der Schulter fast ganz aufgehoben sind, indem infolge der Streckstellung der Ellenbogen ein Heranbringen der Hände an den Mund, das Gesicht und den Nacken fast unmöglich ist. Beim Essen muß eventuell der Kopf den Händen entgegenkommen. Es sind demnach Krüppelkinder mit Arthrogryposis als besonders schwer verkrüppelte Wesen anzusehen, die vielleicht noch mehr als andere Krüppelkinder fremder Pflege und Wartung bedürfen. Da muß nun die Therapie gründlich einsetzen, um wenigstens einigermaßen nützliche Gelenke zu schaffen. Die Behandlung besteht in vorsichtiger, schonender Korrektur der Verkrümmungen.

In dem Fall von Schmidt bekam das Kind, da es für eingreifende Operationen zu jung und schwächlich war, Celluloidhülsen, die nach Gipsabgüssen angefertigt wurden und die Vorderfläche der Beine von den Knöcheln bis an die Leistengegend heran bedeckten. Erstrebt war in diesem Fall eine langsame schonende Streckung der Knie. Wie notwendig es ist, solche Fälle stets unter Kontrolle zu haben, zeigt das Resultat bei diesem Patienten. Die Eltern entzogen

das Kind der Beobachtung der Klinik, und eine spätere Nachuntersuchung ergab dann, daß die angeblich gute Streckfähigkeit nur vorgetäuscht war durch eine beginnende Subluxation der Unterschenkel nach hinten.

Redard macht bei seinen Fällen ausgiebigen Gebrauch von den mechanischen Behandlungsarten, die in Redressement, rythmischen Flexions- und Extensionsübungen, Massage und Elektrisieren bestehen.

Auch bei allen übrigen Autoren finden wir die gleiche Behandlungsweise: Redressement der Gelenke und Fixieren des Resultates durch einen Gipsverband. Nachher erfolgt noch jahrelange Behandlung mit Massage, Elektrisieren und Bewegungsübungen. Nach unseren Erfahrungen sind aber die Resultate der unblutigen Behandlung sehr wenig befriedigend. Es gelang uns in keinem unserer Fälle, trotz mehrfachem Redressement passiv freie Ellenbogen- oder Kniegelenke zu erreichen. Der Widerstand, den die Gelenke gegen eine Stellungskontraktur setzten, war unerwartet groß. Und selbst wenn es gelang, eine etwas bessere Stellung, z. B. einen gewissen Beugegrad im Ellenbogen zu erzielen, so waren unsere Patienten, da jede Muskelwirkung fehlte, nicht imstande, aktiv die gewonnene Bewegungsfreiheit auszunützen. Auch andere Autoren machen auf diese Schwierigkeiten aufmerksam. Wenn man also mit diesen unblutigen Methoden kein geeignetes Resultat erzielen kann, so könnte man daran denken, es mit anderen Maßnahmen zu versuchen, mit Osteoklasen, Gelenkresektionen und eventuell bei günstigen Umständen mit Sehnen- und Muskelverpflanzungen. Jedenfalls muß als Endresultat eine möglichst günstige Stellung der Extremitäten erstrebt werden, wenn durchaus keine genügende Beweglichkeit zu erhalten ist, also an den unteren Extremitäten eine Streckstellung in den Hüften- und Knien, eine rechtwinklige Beugestellung in den Ellenbogengelenken und eine Dorsalflexion der Handgelenke.

Prognose.

Über die Prognose gehen die Meinungen der verschiedenen Autoren noch ziemlich auseinander. Stern, Lewin

und Magnus sind der Ansicht, daß die Aussichten recht schlecht sind. Bei ihren Krankheitsfällen konnten sie es auch durch eingreifende operative Maßnahmen in keiner Weise zu einem befriedigenden Resultat bringen. — Wunsch dagegen äußert sich zu dieser wichtigen Frage, daß doch eine vollständige Heilung mit geeigneten therapeutischen Maßnahmen zu erzielen sei, wenn auch die Behandlungszeit größtenteils Jahre in Anspruch nehmen wird. — Rosenkranz wieder steht auf dem Standpunkt, daß man diese Frage schlecht einheitlich beantworten kann. Es kommt ganz auf den Grad der Erkrankung an. Doch meint auch er, daß man durch die Behandlung erhebliche Besserung hervorrufen kann, gelegentlich sogar bei hochgradigen Fällen. — Schmidt findet die Aussicht verhältnismäßig günstig, da keine organischen Veränderungen der Muskulatur vorliegen. — Redard hat bei seinen Patienten recht gute Resultate erzielt, so daß man annehmen kann, daß er die Prognose gut stellt. Bei einer Patientin ist die erforderliche Beweglichkeit in allen Hauptgelenken wiederhergestellt; sie kann gehen und auch ihre oberen Extremitäten gebrauchen, und bei seinem anderen Patienten hofft er, das gleiche Resultat zu erzielen.

Wir halten die Prognose in Übereinstimmung mit Stern, Lewin und Magnus für sehr schlecht und können die optimistischen Anschauungen von Wunsch, Redard, Schmidt und Rosenkranz in keiner Weise teilen, deshalb, weil es uns in keinem Falle, trotz jahrelanger Behandlung, gelang, die Muskeln wieder zur Funktion zu bringen. Im Fall D. ist zwar eine geringe Besserung erzielt worden, da der Knabe wenigstens seine oberen Extremitäten etwas gebrauchen, ja sogar schreiben und beim Ankleiden sich etwas behelfen kann; aber die Nachuntersuchung zeigt doch, daß die Gelenke nur in geringem Grade beweglich sind. Die Aussichten, sich einmal selbständig in einem Beruf zu erhalten, sind für den Knaben doch sehr gering. — Noch aussichtsloser ist die Prognose für die Kinder, deren obere und untere Extremitäten von den Deformierungen befallen sind. So zeigt uns der Fall M. R., wie endlich nach 2½ jähriger ununterbrochener Behandlung das Kind gerade nur dazu

gebracht werden konnte, mühsam mit steifen Beinen zu gehen. Der jetzt 3jährige Knabe G. L. kann vorläufig trotz geeigneter Maßnahmen weder selbständig stehen noch gehen.

Differentialdiagnose.

Wenn wir kurz noch einmal einen Rückblick auf das Symptomenbild werfen, das in kongenitalen Kontrakturen aller oder der meisten Extremitätengelenke besteht mit Atrophie der Muskulatur, die nur zum Teil normal elektrisch erregbar ist, und man im Röntgenbild keinen pathologischen Knochen- und Gelenkbefund findet, so müssen wir feststellen, daß die Diagnose leicht zu stellen und es nicht schwierig ist, die Arthrogryposis gegen andere Krankheiten abzugrenzen, die ebenfalls Kontrakturen hervorrufen. Falls wir die Kinder nicht unmittelbar nach der Geburt zu sehen bekommen, ist es unbedingt nötig, die Anamnese festzustellen, um eine erst erworbene Kontraktur ausschließen zu können. Die Erkrankungen, die differentialdiagnostisch in Frage kommen, sind: die Little'sche Erkrankung, die zerebrale und die spinale Kinderlähmung.

Bei der Little'schen Erkrankung handelt es sich um eine kongenitale Gliederstarre als Folge von Entwicklungshemmungen der Pyramidenbahnen. Die Symptome dieser Erkrankung, die gegen eine Arthrogryposis sprechen, sind: die gesteigerten Sehnenreflexe, die pathologischen Reflexe und die fast immer bestehenden Intelligenz- und Sprachstörungen. Außerdem stehen bei der Little'schen Krankheit die Extremitäten meist in der bekannten Prädilektionsstellung: der Beugestellung im Ellenbogengelenk, der Einwärtsdrehung des Vorderarmes, der Beugestellung der Hand, während an den unteren Extremitäten bekanntlich charakteristisch für die Little'sche Erkrankung die Flexions- und Abduktionsstellung der Hüften, Beugestellung im Kniegelenk und Spitzfuß, evtl. Spitz-Klumpfußstellung ist. Es unterscheidet sich also unsere Erkrankung schon in der Haltung der Gliedmaßen von dem Typ der Little'schen Erkrankung. Weiter lassen sich bei der spastischen Gliederstarre doch mei-

stens, wenn auch erschwert, Gelenkbewegungen ausführen, während dies bei der Arthrogryposis in den befallenen Gelenken fast nicht möglich ist. Die athetotischen Bewegungen, das Grimmassieren des Gesichtes, Erscheinungen, die bei der Little'schen Krankheit besonders in schweren Fällen häufig vorkommen, fehlen bei der Arthrogryposis. Trotz dieser Unterschiede wird die Arthrogryposis anfänglich meist als spastische Gliederstarre aufgefaßt, und auch ein Teil unserer Fälle wurde unter dieser Diagnose eingeliefert.

Die gleichen Erwägungen gelten für die Polioencephalitis acuta. Die Lähmungen sind nicht kongenital, sondern treten nach fieberhaften Erkrankungen auf, die mit Erbrechen und Krämpfen einhergehen. Außerdem handelt es sich häufig um spastische Lähmungen und um zurückbleibende Kontrakturen nur einer Körperseite. Bei allen diesen spastischen Lähmungen handelt es sich um Endzustände kongenitaler oder erworbener Hirnerkrankungen; daher bestehen auch ganz im Gegensatz zur Arthrogryposis Intelligenzdefekte und Sprachstörungen.

Eine Verwechslung mit der Poliomyelitis acuta erscheint unmöglich, da die schlaffe Lähmung unter Ausfall einzelner Muskeln oder Muskelgruppen mit der Versteifung in unseren Fällen nichts zu tun hat.

Nach Lewin ist es auch notwendig, bei der Kniekontraktur differentialdiagnostisch das genu recurvatum auszuschalten, das ebenfalls kongenital auftritt. Es ist aber nicht schwierig, wenn man daran denkt, daß bei diesem abnorme Extensionsbeweglichkeit mit begrenzter Flexion besteht. Wir zweifeln aber nicht daran, daß Übergänge von diesen lokalisierten Gelenkerkrankungen zu den weit ausgebreiteten Gelenkerkrankungen bei der Arthrogryposis bestehen.

Zusammenfassend möchte ich noch einmal feststellen, daß es sich bei der Arthrogryposis durchaus nicht um ein neues Krankheitsbild handelt. Alle bisherigen Versuche, die Ursachen dieser Deformitäten zu erklären, können nicht befriedigen; die Hoffnung auf eine günstige Prognose ist wenig aussichtsreich.

Literatur.

W. G. Stern (Cleveland, Ohio), Arthrogryposis multiplex congenita. Referat vor der Orthopäd. Sektion des 74. Jahreskongresses der Amer. med. assoc., San Francisco 1923. (Journ. of the amer. assoc. vol. LXXXI. no. 18 1923. November 3.)

Lewin Philipp, Arthrogryposis multiplex congenita. (Orthop. surg. Northwestern univ. med. school. a. Cook county hosp. Chicago.) Journ. of bone a. joint surg. Bd. 7 Nr. 7. 1925.

Dr. P. Redard, Chirurgien du Dispensaire Furtado-Heine, Contribution à l'étude des contractures congénitales. Congrès Français de Chirurgie. 6e Session — Paris 1892.

Schanz A. (Professor Hoffa-Würzburg), Ein Fall von multiplen kongenitalen Kontrakturen. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 5. 1898.

Wunsch M., Multiple kongenitale Kontrakturen. Inaug.-Diss. Stuttgart 1901.

Magnus F. (Heilanstalt Dr. Schanz-Dresden). Ein Fall von multiplen kongenitalen Kontrakturen mit Muskeldefekten. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 11. 1903.

Schmidt Georg (Mikulicz-Klinik-Breslau), Über angeborene Hüft- und Kniebeugekontrakturen. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 12. 1904.

Rosenkranz Erich (Hoffa'sche Klinik-Berlin), Über kongenitale Kontrakturen der oberen Extremitäten. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie. Bd. 14. 1905.

Rocher (H.-L.) et Ouary (G.), Deux cas de raideurs articulaires congénitales multiples. (Réunion d'orthopédie et de chirurgie de l'appareil moteur de Bordeaux, 20 mars 1930.)

Lebenslauf.

Am 14. Juli 1907 wurde ich als Tochter des Rektors Emil Krause in Königshütte O/S. geboren. Nach Absolvierung des Lyzeums und des Oberlyzeums bestand ich im Jahre 1927 die Reifeprüfung an der Cecilien-Schule zu Breslau. Ostern 1927 begann ich das medizinische Studium an der Breslauer Universität und bestand im August 1929 die ärztliche Vorprüfung. Von den klinischen Semestern studierte ich ein Semester an der Universität Wien und die übrigen in Breslau, wo ich im Winter 1932/33 das medizinische Staatsexamen ablegte. Seit 1. II. 1933 bin ich als Medizinalpraktikantin am Wenzel-Hancke-Krankenhaus Breslau in der inneren Abteilung unter Leitung von Herrn Prof. Dr. Frank tätig.

Annemarie Krause.